



KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

ÇOCUK KARDİOLOJİ BİLİM DALI OLGU SUNUMU

30 KASIM 2023

ARAŞ. GÖR. DR. AYN AATAYEVA



YAKINMASI

- 15 yaş 4 aylık erkek hasta
- Çabuk yorulma, morarma, eforla ortaya çıkan çömelme ihtiyacı

ÖYKÜSÜ

- Down sendrom tanılı , kolostomili, daha önce kalbinde delik ? olduğu bilinen ancak takipsiz olan hasta son zamanlar çabuk yorulma, morarma şikayeti olunca dış merkeze başvuruyor. İleri tetkik ve tedavi amacıyla tarafımıza çocuk kardiolojiye yönlendiriliyor.

ÖZGEÇMİŞ

- **Prenatal** :takipli, **IUGG**(intrauterin gelişme geriliği),oligohidroamnioz
- **Natal**:7 aylıkken , C/S ile 1750 gr
- **Postnatal**: IUGG,solunum sıkıntısı nedeniyle **60 gün YDYBÜ de kalmış.** YDYBÜ takiplerinde **kolostomi** açılmış.**6 aylıkken morarma** şikayeti olunca ekokardiyografisi yapılmış,kalbinde delik var denilmiş.Dideral başlanılmış.Morarma şikayeti geçince ilacı bırakmışlar.
- **Beslenme** : 1 ay anne sütü+mama almış.1 aydan sonra anne sütü almamış.6.ayında ek gıda almaya başlamış
- **Aşıları** Sağlık Bakanlığı aşı takvimine uygun yapılmış.
- **Allerji** :Bilinen allerjisi yok

SOYGEÇMİŞ

- **Anne:** 43 yaş, ev hanımı, sağ, sağlıklı.
- **Baba:** 50 yaş, işçi, kalp krizi ve by pass öyküsü var.
- Anne ve baba arasında akrabalık yok.
- **1.Çocuk :** Hastamız.
- **2.çocuk:** 14 yaş, erkek; sağ, sağlıklı.
- **Ailede hastalık:** amca ve halalarında hipertansiyon ve koroner kalp hastalık öyküsü

FIZIK MUAYENE

- Ağırlık: 40 kg (<3p -3.03 sds)
- Boy: 150 cm (<3p -2.84 sds)
- Boya göre ağırlık %94
- Ateş: 36.2 °C
- Solunum sayısı: 24/dk (99 P)
- Kalp tepe atımı: 84/dk (50-75 P)
- Kan basıncı: 100/60 mmHg (50 P)
- SPO2: % 78 (oda havasında)

FIZIK MUAYENE

- Genel durum: Orta-iyi
- Cilt: Turgor ve tonusu doğal. Ödem, ikter yok. **Santral siyanoz var.**
- Baş-boyun: **Mikrosefalik. Saç çizgisi düşük.** Boyunda kitle yok. **Basık burun** mevcut.
- Göz: **Çekik, epikantal kıvrım** mevcut. Bilateral IR ++/++ , pupiller izokorik, konjuktiva ve skleralar doğal.
- Kardiyovasküler sistem : S1-S2 doğal, S3 yok. Nabızlar bilateral palpabl. **Sternum solu boyunca 3/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü** mevcut.
- Solunum sistemi: Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Ral ve ronküs yok. **İleri derece pektus karinatumu** mevcut.
- Gastrointestinal sistem: Batın rahat. HSM yok. Barsak sesleri normoaktif. Sol alt kadranda **kolostomisi** mevcut. Kolostomi etrafı temiz. Kızarıklık, akıntı yok.
- Genitoüriner sistem: Haricen erkek. Anomali yok
- Nöromusküler sistem: Mental retarde. Bilinç açık. **Hafif hipotonik**
- Ektremite: **çomak parmak** mevcut.

HEMOGRAM

- WBC (Lökosit) - 7720 / μ L (3460- 10040)
- NEU (Nötrofil Sayısı) - 3590 / μ L (1470 - 7340)
- LYM (Lenfosit Sayısı) - 3280 / μ L (1050 - 3170)
- **HGB (Hemoglobin) – 20 g/dL (12,1 - 16,6)**
- **HCT (Hematokrit) – 60 % (36,9 - 52,9)**
- PLT (Trombosit) – 245 000/ μ L (172 000- 380 000)

KOAGULOMETRE

- **INR – 2.12 (0,8- 1,25)**
- **APTT – 36.1 s (17,9- 31,2)**
- **PTT – 22,6 s (10-14)**

BIYOKİMYA

- Açlık Kan Şekeri (AKŞ) - 75 mg/dL (74-106)
- Ürea – 29.4 mg/dL (16,6 - 48,5)
- Kreatinin – 0,66 mg/dL (0,5-1)
- AST (SGOT) – 33,6 U/L (<40)
- ALT (SGPT) - 22,1 U/L (<40)
- LDH - 292 U/L(135-225)
- Protein, Total - 76,8 g/L(66-87)
- Albumin - 40,7 g/L(39-49)
- Sodyum (Na) - 136 mmol/L(135-145)
- Potasyum (K) - 4,96 mmol/L(3,5-5,5)
- Klor (Cl) - 103 mmol/L(98-107)
- Kalsiyum - 9,45 mg/dL(8,5-10,5)
- Magnezyum (Mg) – 1,66 mg/dL(1,6-2,6)
- Fosfor (P) – 3,59 mg/dL(2,5-4,5)
- Ürik asit - 5,4 mg/dL(3,4-7)

EKG

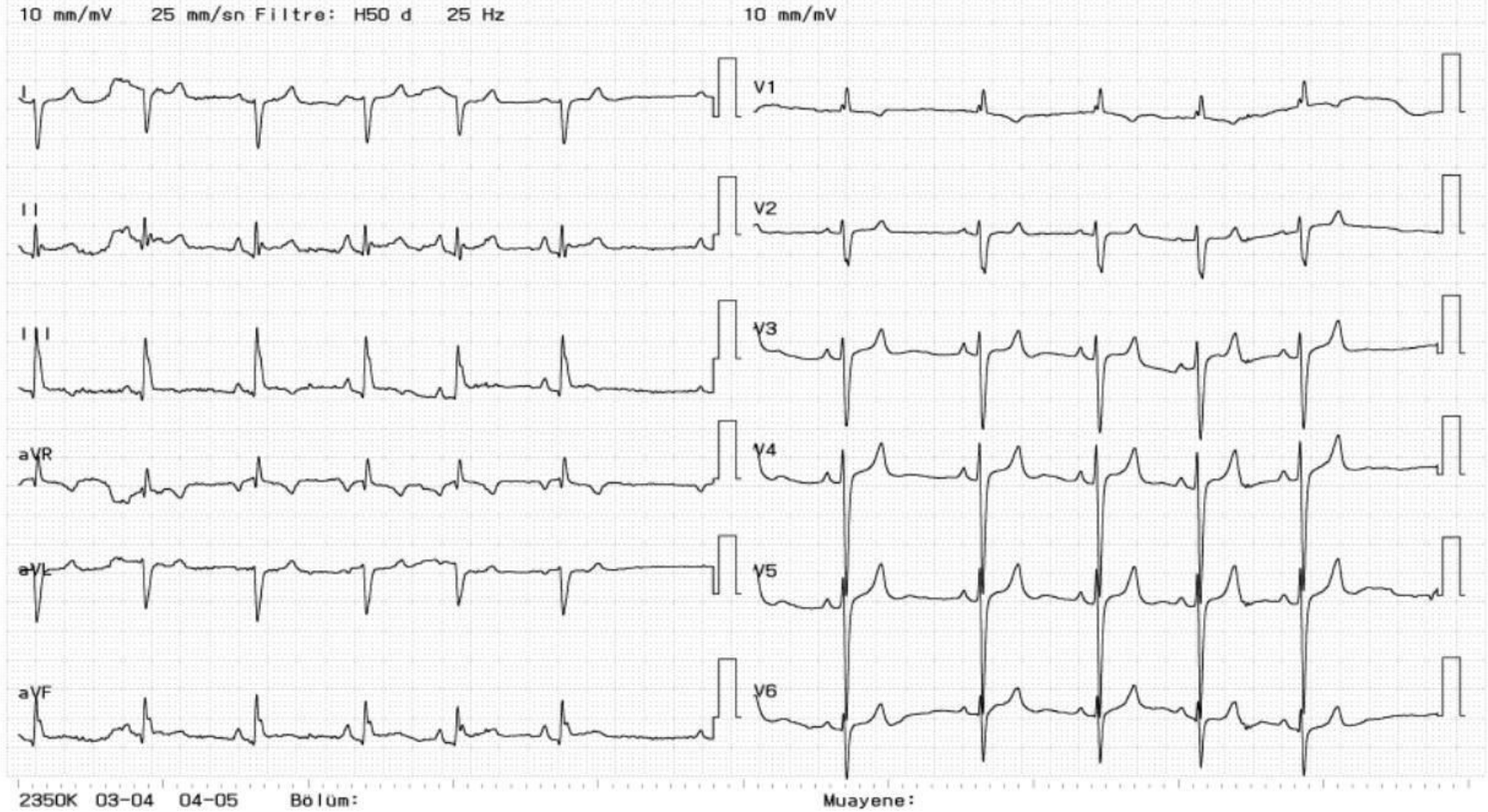
Semptomlar:
Semptomlar:

Geçmiş:

Vent. Hızı	75	bpm
PR ara	140	ms
QRS süresi	90	ms
QT/QTc(E) ara	360/ 388	ms
P/QRS/T eksen	72/ 123/ 23	°
RV5/SV1 byk	0.90/ 0.05	mV
RV5+SV1 byk	0.95	mV

3100 11 2101101 EKG 11
3100 11 2101101 EKG 11

Onaylanmamış Rapor
İnceleyen:



TELEKARDIOGRAFI



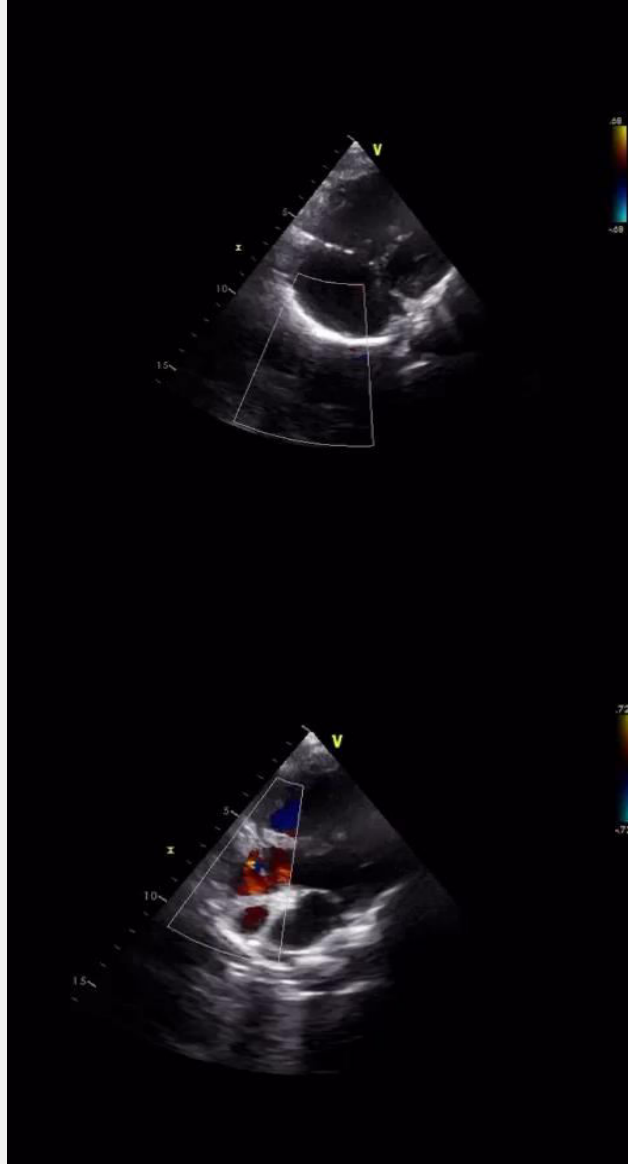
PATOLOJİK BULGULAR

- Çabuk yorulma, morarma, eforla ortaya çıkan çömelme
- IUGG (intrauterin gelişme geriliği), oligohidroamnioz
- Daha önce bilinen kalbinde delik ? öyküsü
- 6 aylıkken morarma öyküsü sonrası dideral kullanmış
- Kolostomi, down sendromu, pektus karinatus
- 60 gün ydybü yatış öyküsü
- Babasında , amca ve halasında koroner kalp hastalıkları öyküsü
- Polisitemi (hgb 20 g/dl, htc %60)
- Koagülopati (inr – 2.12)
- Siyanoz (spo2 %78)
- Telekardiografisi apeks yukarı dönük- içbükey ana pulmoner arter segmenti
- EKG QRS sağ aks kayması, v1 de rSR dalgası

**ÖN TANı ?
EK TETKİK?**



EKOKARDIOGRAFI



- Y M-Mode ile ölçülen sağ kalp boşlukları normalden geniş, kalp kontraksiyonları normal sınırlar içinde. EF 62.
- Y Kardiyak apeks sola doğru. Vena kava inferiyör kolumna vertebralisin sağında, inen aort kolumna vertebralisin solunda (atriyal situs solitus).
- Y Atriyumların ventriküllerle ve ventriküllerin büyük damarlarla olan ilişkisi normaldeki gibi (atriyo-ventriküler ve ventrikülo-arteriyel konkordans).
- Y Sistemik ve pulmoner venlerde dönüş anomalisi saptanmadı.
- Y İnter atriyal septumda defekt saptanmadı.
- Y Mitral kapak normal, yetersizlik saptanmadı.
- Y Triküspit kapak normal, renkli Doppler ile fizyolojik sınırlarda yetersizlik saptandı.
- Y İnter ventriküler septumda malalignment gösteren subaortik geniş defekt saptandı.
- Y Aort %50 dekstropeze.
- Y Kısa eksen kesitlerinde aort kapağı 3 yapraklı olarak görüldü. Renkli Doppler ile aort akımı normal, hafif yetersizlik saptandı.
- Y Pulmoner arter çıkışı izlenmedi. İnce pulmoner arter dalları izlendi.
- Y Suprasternal incelemede aort arkusu solda. Aort koarktasyonu ve patent duktus arteriyozus saptanmadı.
- Y Perikardiyal effüzyon tespit edilmedi.

1-Fallot tetralojisi

2-Aort yetmezliği (hafif)

3-Pulmoner yatak hipoplazik(MCGOON indeksi ~1)

KLİNİK İZLEM

- Hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla çocuk kardiyoloji servisine interne edildi.
- Hemoglobin değeri 20 g/dL olan hastaya flebotomi yapıldı. INR 2,12 sn olması sebebiyle 10 mg K vitamini yapıldı. Kontrol bakıldı hemoglobin 20 g/dL, INR-1,99 sn sonuçlandı.
- Anjio yapılması planlanan hasta Çocuk hematolojiye konsulte edildi.
 - Kanama bozukluğu açısından tetkik yapılması önerildi.(PFA-100,vWF,F8)
 - INR yüksekliği olan hastaya TDP(taze donmuş plazma) uygulanması önerildi.Kontrol İNR bakılması önerildi.
 - Polisitemi açısından Flebotomi tedavisinin devamı önerildi. Hemoglobin değeri <18 g/dL olursa anjiyografi çekilebileceği söylendi.
- Flebotomi ve 1ü TDP sonrası alınan kontrol kanlarında Hemoglobin 17 g/dL, INR 1,07 sonuçlandı
- Anjiyografisi planlanan hastanın pre-op hazırlığı yapıldı ve yatışının 2. gününde Anjiyografisi çekildi.

ANJIYOGRAFI



TANILAR:

- 1- Fallot Tetralojisi
- 2- Hipoplazik konfluen pulmoner arterler
- 3- APKA (Aortapulmoner kollateral arter)

KOAGULOMETRE

	5.11.23	6.11.23	7.11.23	8.11.23	10.11.23
PTZ	22.6 (10-14)	21.5	14.6	12.4	13.5
PTZ(INR)	2.12 (0,8-1,25)	1.99	1.32	1.11	1.21
PTZ (Aktivasyon)	30.7 (70-140)	32.2	61	83	-
APTT	36.1 (17,9-31,2)	-	28.3	27.5	-
Fibrinojen	-	-	261.2 (170-420)	-	-
D-dimer	-	-	0.22 (<0,55)	-	-

Von Willebrand faktör % 157,7 (50-160)

Faktor 8 %269.2 (70-150)

Kollajen ADP Agregasyonu 207 s (65-125)

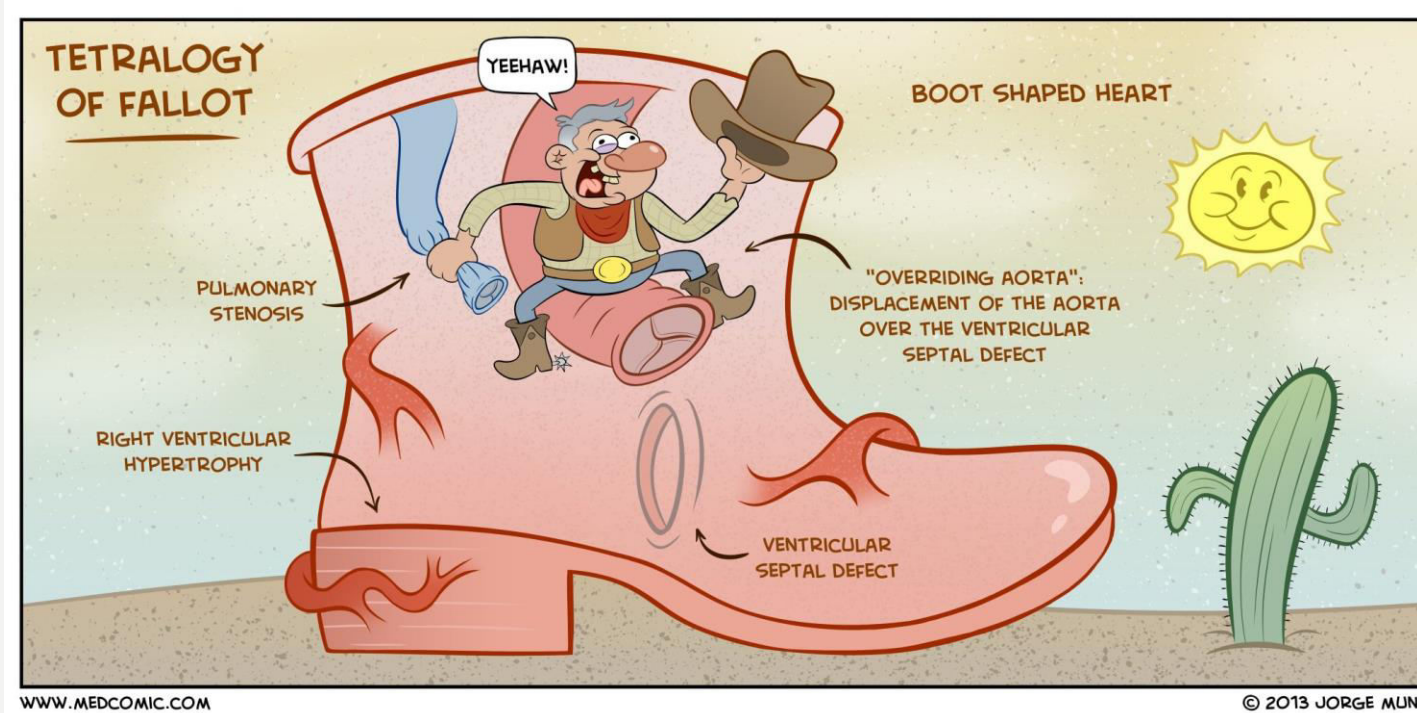
Kollajen Epinefrin Agregasyonu 139 S (85- 157)

KLİNİK İZLEM

- Kanama bozukluğu açısından çocuk hematolojiye konsulte edildi. **Faktor 8, vWF, PFA-100** sonuçları yaşına göre normal aralıkta sonuçlanması sebebiyle siyanotik konjenital kalp hastalığına bağlı koagulopati düşünüldü.
- **Kardiovasküler cerrahiye** konsulte edildi. Ameliyat hazırlıkları başlandı. Konsey planlandı.
- Fizik muayenesinde pektus ekskavatumu olan hasta **göğüs cerrahisine** konsulte edildi. Kontrastlı Toraks BT sonuçları ile ameliyat sonrası poliklinik kontrolü önerildi.

FALLOT TETRALOJİ-GİRİŞ

- **Fallot tetralojisi**, konjenital kalp anomalilerinden oluşan bir kardiyovasküler hastalıktır
- Siyanoza yol açan konjenital kalp hastalıklarından en sık görülenidir.
- Tüm konjenital kalp hastalıklarının %5 ila %10'unda görülür.



FALLOT TETRALOJİ-PATOFİZYOLOJİ

1. Geniş bir ventriküler septal defekt(VSD)
2. Sağ ventriküler çıkış yolu (RVOT) darlığı

- Infundibular stenoz %45
- Pulmoner kapak stenoz %10
- Infundibular stenoz + Pulmoner kapak stenoz %30
- Pulmoner kapak atrezisi %15

3. Sağ ventrikül hipertrofisi(RVH)

4. Aorta kapağı interventriküler septal defektin hemen üzerinde ve sağa kaymış konumda (dekstrapozisyon)

- Sağ aortik ark (%25)+ vasküler ring
- Komplet AV kanal defekti %2 (Down sendromlu hastalarda görülür)

Temel rol
oynayan iki
etmen

FALLOT TETRALOJİ-PATOFİZYOLOJİ

Sağ ventrikül çıkış yolu darlığı

Sağ ventrikül basınç artar

VSD ile deoksijenize kan sol ventriküle geçer

Sol ventriküldeki deoksijenize kan genel dolaşıma katılır



FALLOT TETRALOJI-PATOFIZYOLOJİ

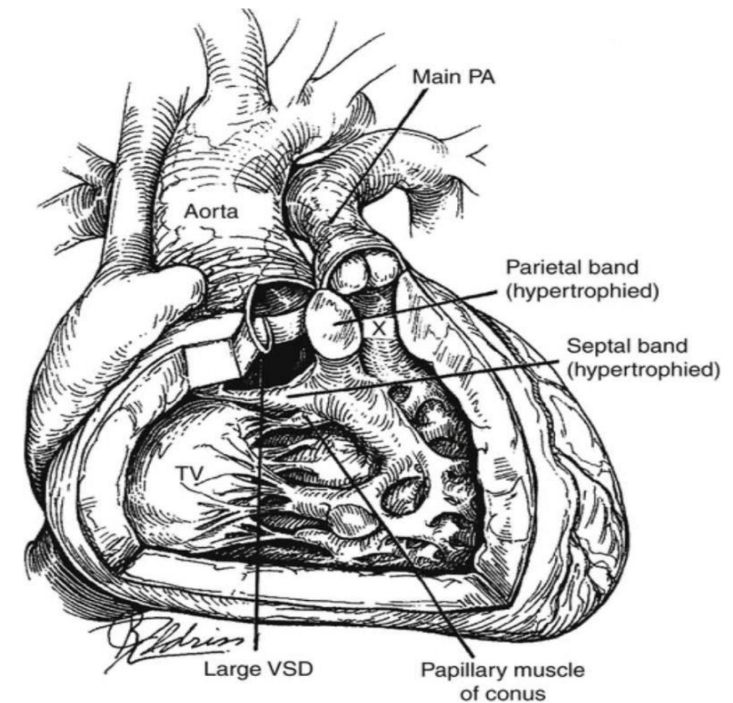
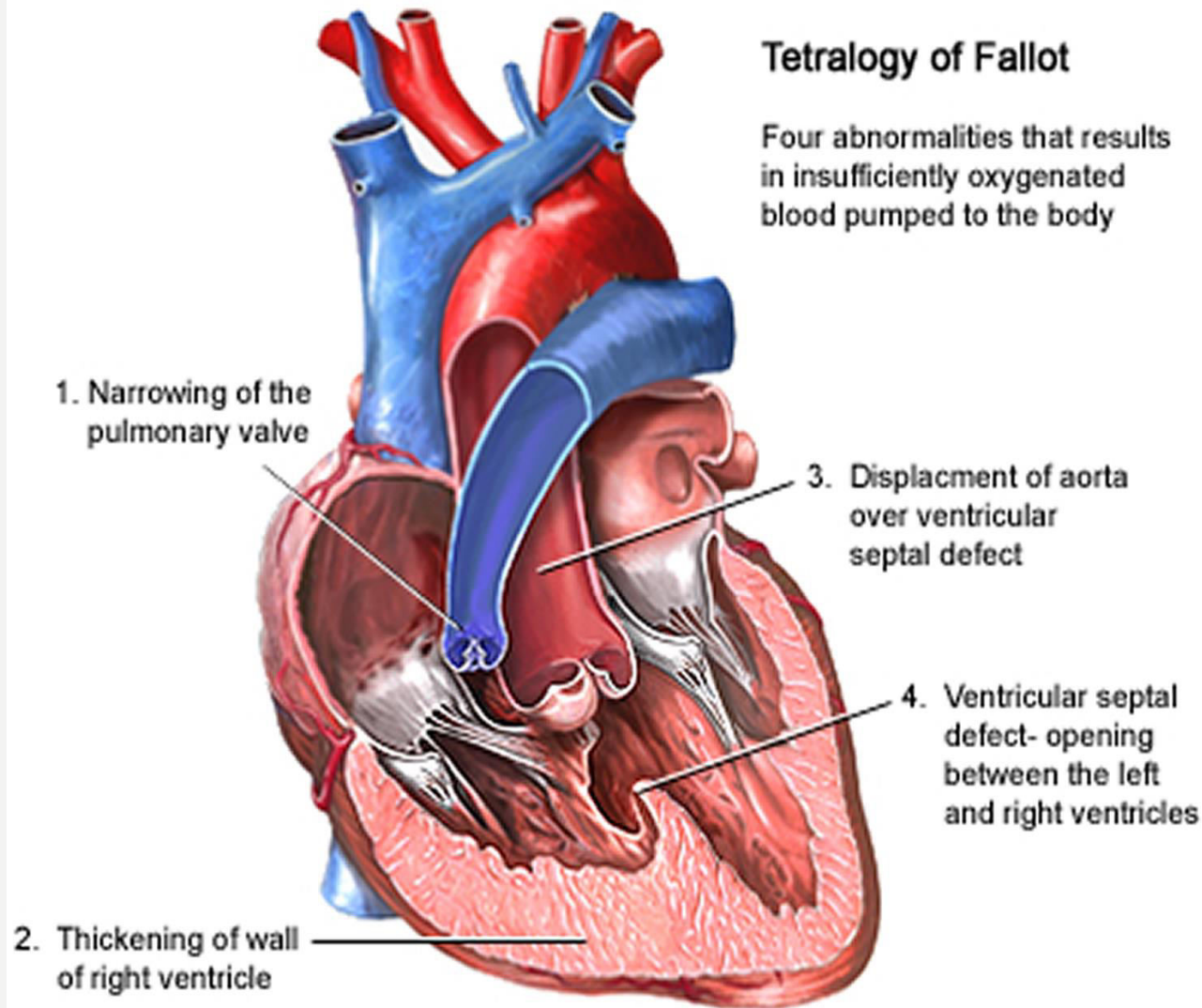


FIGURE 14-17 Pathologic anatomy of tetralogy of Fallot viewed with the right ventricular (RV) free wall removed. A large ventricular septal defect (VSD) is present underneath the aortic valve. Hypertrophied parietal and septal bands produce infundibular stenosis (marked x). A stenotic and hypoplastic main pulmonary artery (PA) is shown. The RV muscle is hypertrophied. TV, tricuspid valve. (Hirsch JC, Bove EL. Tetralogy of Fallot. In Mavroudis C. Pediatric Cardiac Surgery, 3rd ed. Philadelphia, Mosby, 2003. Reproduced with permission).

FALLOT TETRALOJİ-SEMPATOM

- Doğumda **üfürüm**
- Hastaların çoğunda doğumda veya kısa bir süre sonra **siyanoz** belirtileri görülür.
 - **Eforla nefes darlığı**
 - **Çömelme veya hipoksik nöbetler**
 - Hafif siyanotik bebekler (infundibuler stenoz kötüleştikçe ve polisitemi geliştikçe daha siyanotik hale gelir)
- Ara sıra asiyanozik TOF'lu bebekler **asemptomatik** olabilir veya büyük bir soldan sağa ventriküler şanta bağlı **konjestif kalp yetmezliği** belirtileri gösterebilir.
- Büyüme geriliği
- Beyin apsesi ve serebrovasküler olaylar
- Subakut bakteriyel endokardit
- Aort yetersizliği
- Koagülopati (geç komplikasyon)



SIYANOZ-HATIRLATMA

	<u>Periferik</u>	<u>Santral</u>
Ekstremiteler	soğuk	sıcak
Mukozalar	pembe	mor
Kapiller doluş	zayıf	normal
PO ₂	normal	düşük
Sonuç	iyi	kötü

SANTRAL SIYANOZ

KARDİYAK

- PCO₂ normal veya azalmış
- %100 O₂ ile siyanoz açılmaz
- Ağlama ile siyanoz artar
- Takipne, yavaş ve derin solunum
- Üfürüm duyulabilir
- EKG sıklıkla anormaldir
- TELE: Genellikle normal değildir.

PULMONER

- CO₂ retasyonu var
- %100 O₂ ile siyanoz azalır
- Ağlama ile siyanoz azalır
- Retraksiyonlar, inleme, apne, takipne
- Üfürüm duyulmaz
- EKG: normaldir
- Akciğer grafisi: Normal değildir.

FALLOT TETRALOJİ-FİZİK MUAYENE

- Siyanoz
- Parmaklarda çomaklaşma
- Sol sternal kenar boyunca sağ ventrikül vuruşu
- Sol üst ve orta sol kenarlarda sistolik tril
- Aorttan kaynaklanan bir ejeksiyon klik sesi
- S2 genellikle tektir (pulmoner komponent duyulamayacak kadar yumuşak)
- Sternal orta ve üst sol kenarlarda uzun, yüksek sesli (3-6/6 derece) ejeksiyon tipi sistolik üfürüm
- RVOT darlığı ne kadar şiddetli olursa sistolik üfürüm de o kadar kısa ve yumuşak olur
- Asiyanozik formda, VSD ve infundibular stenozdan kaynaklanan uzun sistolik üfürüm tüm sol sternal kenar boyunca

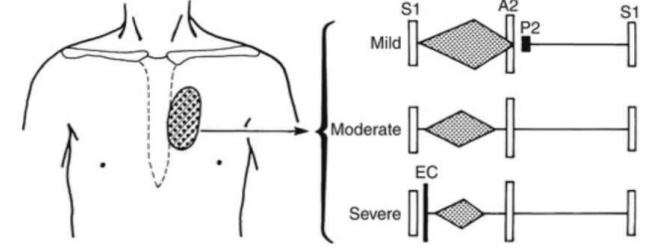
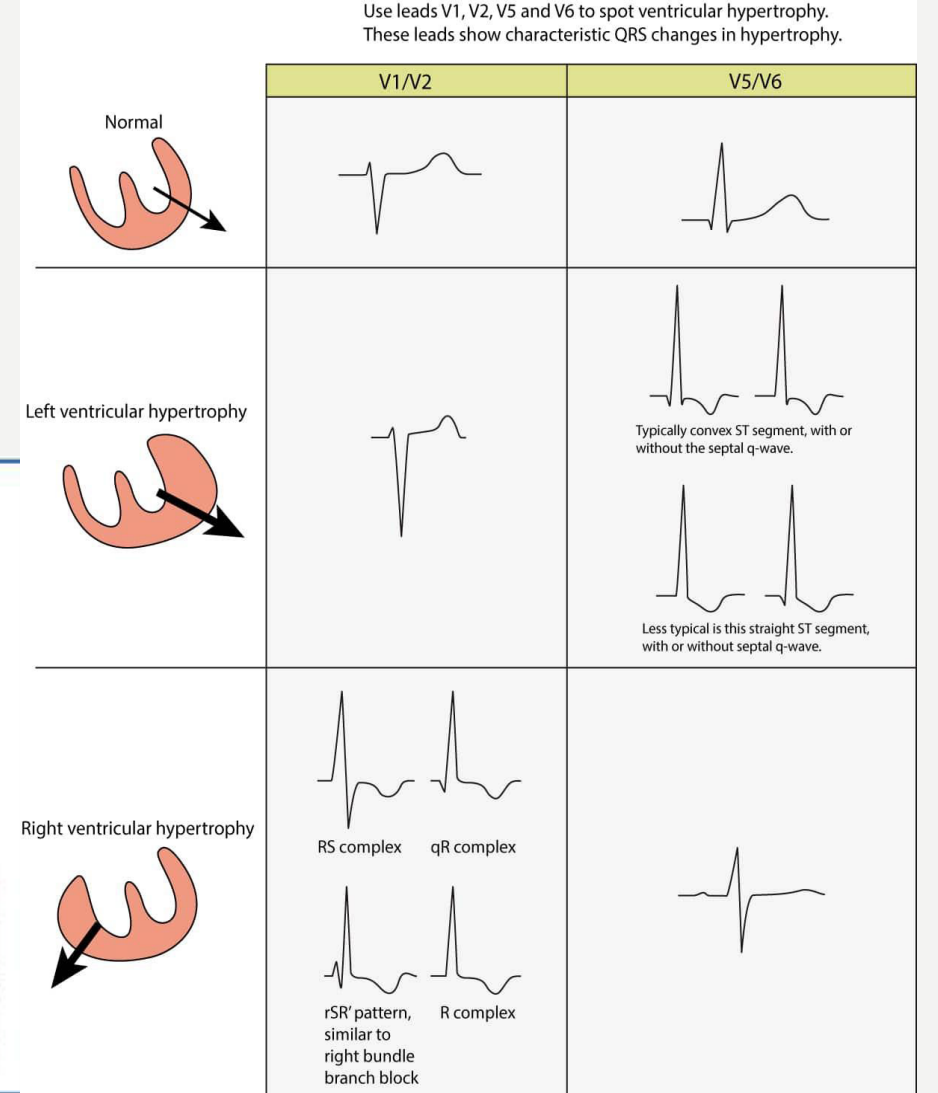
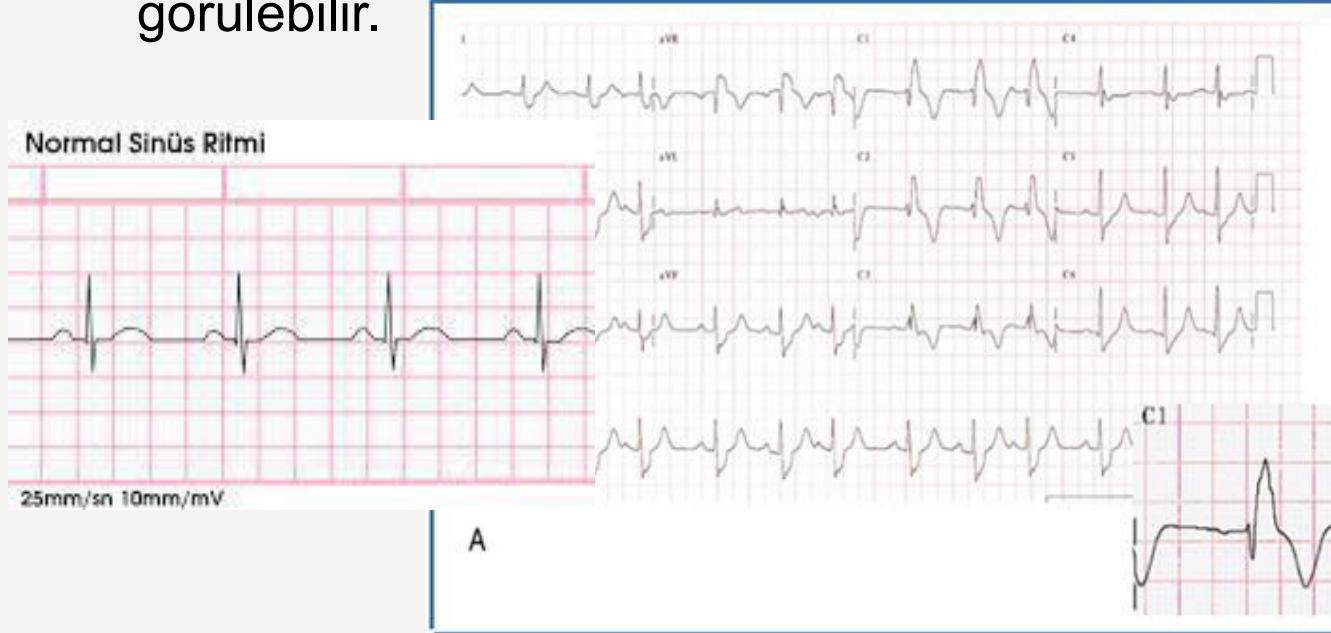


FIGURE 14-18 Cardiac findings in cyanotic tetralogy of Fallot. A long ejection systolic murmur at the upper and mid left sternal border and a loud, single S2 are characteristic auscultatory findings of TOF. EC, ejection click.

FALLOT TETRALOJI-EKG

- Siyanotik formda sağ eksen sapması (+120 ila +150 derece)
- Asyanotik formda QRS eksenini normal
- Sağ ventrikül hipertrofisi
- Bilateral ventrikül hipertrofisi asyanotik formda görülebilir.



FALLOT TETRALOJİ-TELERADYOGRAFI

1. Kalp büyüklüğü normal
2. Pulmoner damarlarda azalma
3. Pulmoner atrezi varsa "siyah" akciğer
4. Apeks yukarı dönük- içbükey ana pulmoner arter segmenti ("**tahta pabuç**" - coeur en sabot)
5. Sağ atrial genişleme (%25) ve sağ aortik ark (%25)

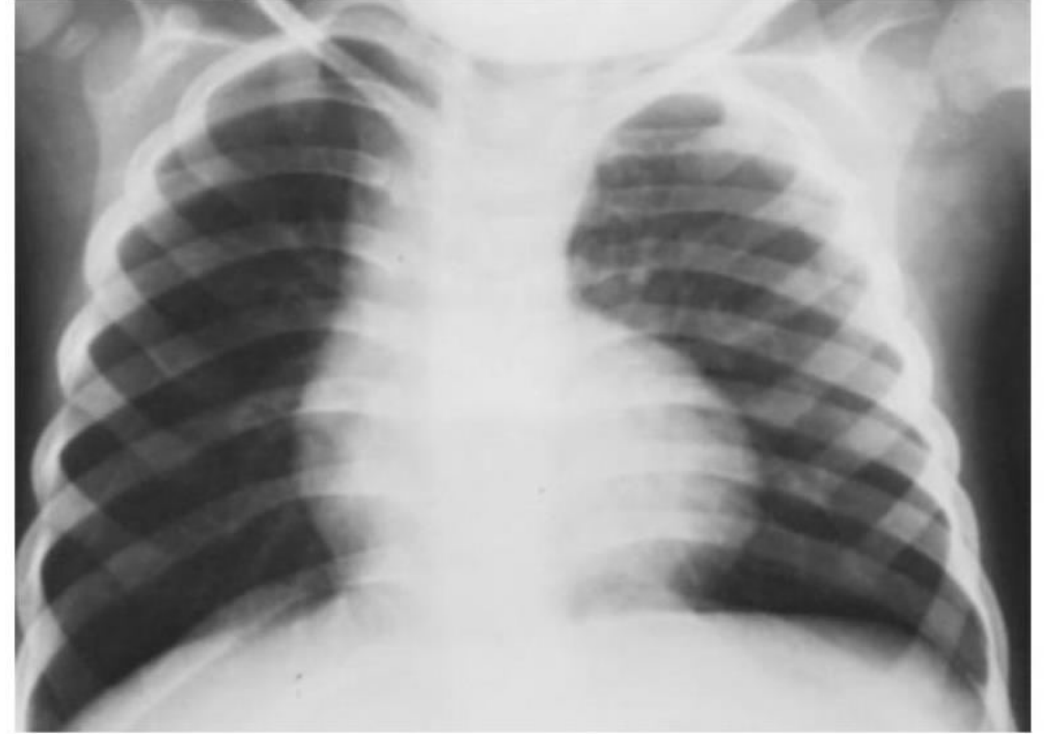
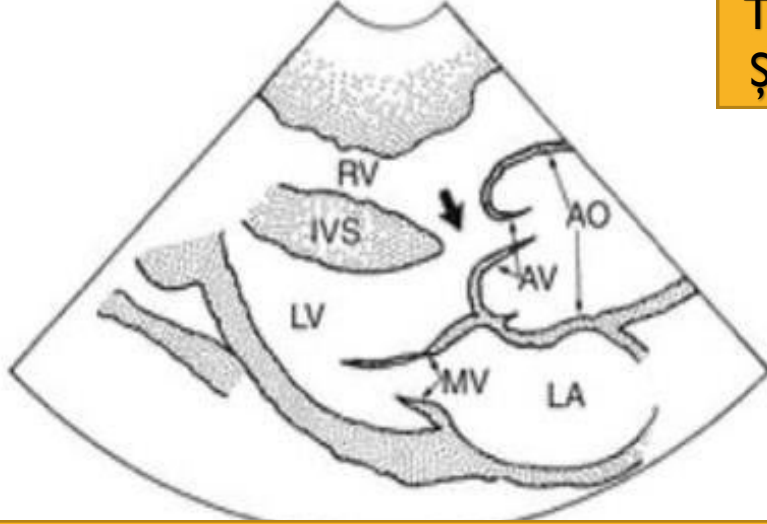


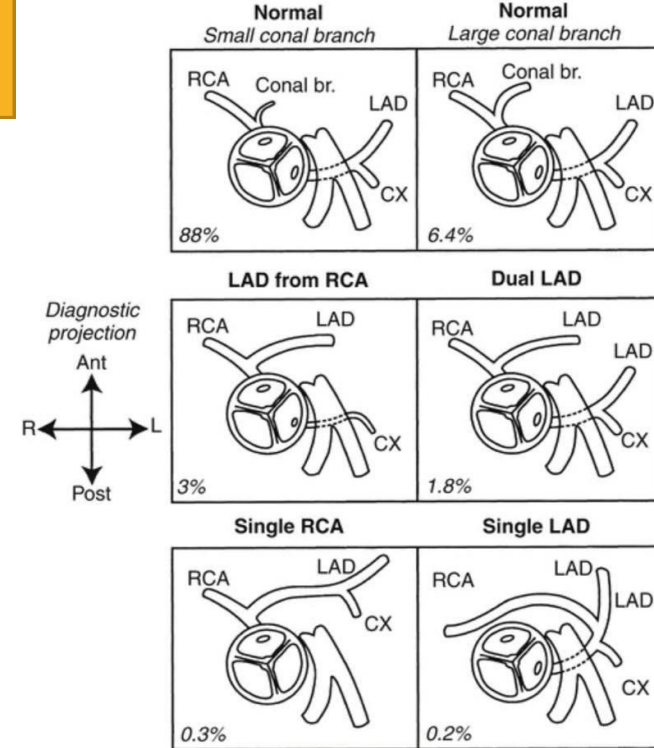
FIGURE 14-19 Posteroanterior view of chest roentgenogram in tetralogy of Fallot. The heart size is normal, and pulmonary vascular markings are decreased. A hypoplastic main pulmonary artery segment contributes to the formation of the "boot-shaped" heart.

FALLOT TETRALOJİ-EKOKARDİYOĞRAFI



Tanısını koyar
Şiddetini belirler

Parasternal uzun eksen görünümde geniş, perimembranöz infundibüler VSD ve aortanın üzerini kaplayan kısım



Anormal koroner arter dağılımı
ekokardiyografik çalışmalarla doğru
bir şekilde görüntülenebilir. Asıl
amacımız, koroner arterin RVOT'yi
geçen herhangi bir dalının
dışlamaktır.

FALLOT TETRALOJİ-HIPOKSIK SPELL (NÖBET)

- Nörolojik ciddi komplikasyonlara yol açar
- Bebeklerde en sık 2 - 4 ay arasında
- Genellikle sabahları ağlama, beslenme veya dışkılama sonrasında ortaya çıkar
 - ❖ Hiperpne paroksizmi (hızlı ve derin nefes alma)
 - ❖ Sinirlilik
 - ❖ Uzun süreli ağlama
 - ❖ Artan siyanoz
 - ❖ Kalp üfürümünün yoğunluğunun azalması
 - ❖ Gevşeklik ,kasılma, serebrovasküler olay ve hatta ölüm

FALLOT TETRALOJİ-HIPOKSİK SPELL(NÖBET) TEDAVİ

1.Sakin ve endişesiz ortam

2. Fetal pozisyon (diz-göğüs pozisyon,çömelme)- ön yükün atırılması

3. Moniterize edilir

4.Oksijen tedavisi verilir

- Arteriyel oksijen saturasyonu üzerinde çok az kanıtlanabilir etkisi var

5.Morfin sülfat :0,1-0,2mg/kg SC/IM

- solunum merkezini baskılar ve hiperpneyi ortadan kaldırır (ve böylece kısır döngüyü kırar)

6.Sodyum bikarbonat (NaHCO₃) 1 meq/kg IV (10-15 dk sonra tekrar verilebilir.

- Solunum system merkezinin uyarılmasını azaltır

Knee Chest Position for a Tet Spell



Tedaviye yanıt varsa

- Stenotik sistolik ejeksiyon üfürüm şiddeti artar
- Siyanozu geriler

Tedaviye yanıt yoksa

- 1.Ketamin 1-3 mg/kg IV
- 2.Propranolol 0.01-0.25 mg/kg IV

FALLOT TETRALOJİ-TEDAVİ

1. Aileye hipoksik nöbeti anlatmalı ve **eğitmeli**
2. **Oral propranolol** 0,5-1,5 mg / kg 6 saatte bir
 - ❖ Düzeltici cerrahi için en uygun zamanı beklerken hipoksik nöbetleri önlemek için
3. RVOT ve pulmoner kapağın **balonla dilatasyonu**
 - ❖ Her ne kadar yaygın olarak uygulanmasa da, onarımı birkaç ay geciktirmeye yarar
4. **Demir eksikliği** durumları tespit edilip tedavi edilmelidir.
 - ❖ Demir eksikliği olan çocuklar serebrovasküler komplikasyonlara daha duyarlı
5. **Cerrahi**

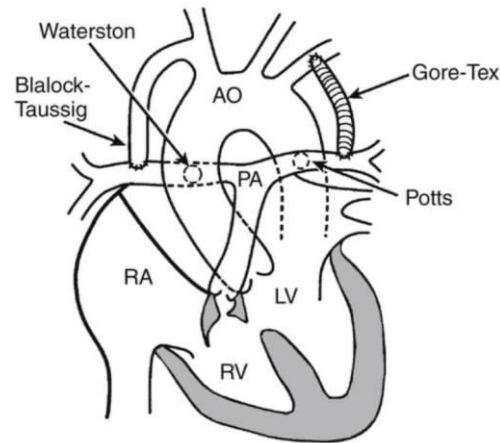


FIGURE 14-22 Palliative procedures that can be performed in patients with cyanotic cardiac defect with decreased pulmonary blood flow. The Gore-Tex interposition shunt (or modified Blalock-Taussig shunt) is the most popular systemic-to-pulmonary artery (PA) shunt procedure. AO, aorta; LV, left ventricle; RA, right atrium; RV, right ventricle.

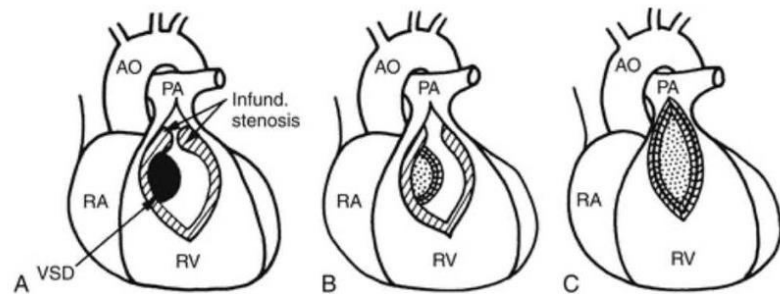


FIGURE 14-23 Total correction of tetralogy of Fallot (TOF). **A**, Anatomy of TOF showing a large ventricular septal defect (VSD) and infundibular stenosis seen through a right ventriculotomy. Note that the size of the ventriculotomy has been expanded to show the VSD. **B**, Patch closure of the VSD and resection of the infundibular stenosis. **C**, Placement of a fabric patch on the outflow tract of the right ventricle (RV). AO, aorta; PA, pulmonary artery; RA, right atrium.

Tetralogy of Fallot

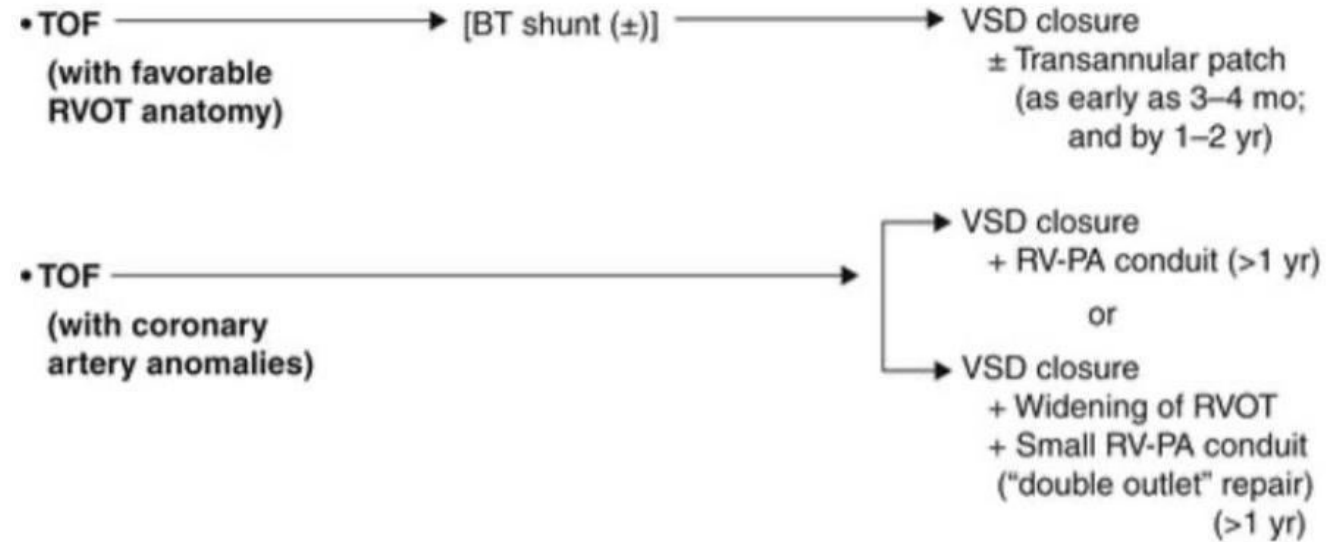


FIGURE 14-24 Surgery approaches for tetralogy of Fallot (TOF). BT, Blalock-Taussig; RVOT, right ventricular outflow tract; RV-PA, right ventricle-to-pulmonary artery; VSD, ventricular septal defect.

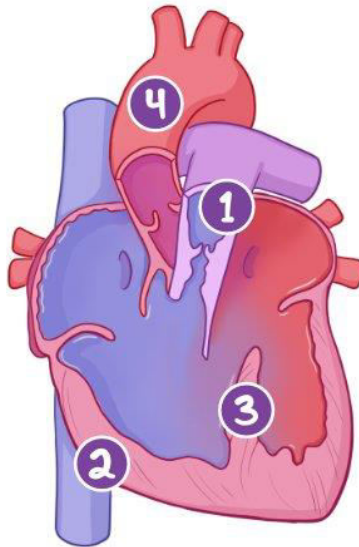
EVE GÖTÜRÜLECEK MESAJ

- Fallot tetralojisi en sık görülen siyanotik kalp hastalığıdır
- Hipoksik spell ile çocuk acile gelebilir. O yüzden tüm doktorların hipoksik spell yönetimini iyi bilmesi gerekir.
- Fallot tetralojisi pulmoner yatak uygunsa ve koroner arter anomalisi yoksa tam düzeltme yapılabilir.
- Siyanotik kalp hastalığı olan hastalarda polisitemi, demir eksikliği, kanama diyatezleri görülebilir. Bu hastalarda hematolojik değerlendirmeleri dikkatli yapmak gerekir.

KAYNAKÇA

- Park, Myung K., and Salamat, Mehrdad. Park's Pediatric Cardiology for Practitioners. Amerika Birleşik Devletleri, Elsevier, 2020.
- https://www.osmosis.org/learn/tetralogy-of-fallot?utm_term=&utm_campaign=20397112053&utm_content=&utm_source=google&utm_medium=cpc&campaignid=20397112053&adgroupid=&adid=&gad_source=1&gclid=Cj0KCQiAjMKqBhCgARIsAPDgWlxgWPkR-KmPy9UGN1CdM1wRz4g6uf85iTeikF-ALJDsUkVtwsGf7PMaAmOYEALw_wcB

TETRALOGY of FALLOT



CONGENITAL HEART CONDITION where PATIENTS have 4 HEART ABNORMALITIES:

1. STENOSIS of RIGHT VENTRICULAR OUTFLOW
2. RIGHT VENTRICLE HYPERTROPHY
3. LARGE VENTRICULAR SEPTAL DEFECT
4. AORTA OVERRIDES SEPTAL DEFECT

SYMPTOMS:

- * **CYANOSIS**
- * **CLUBBING** of FINGERS & TOES
- * **FEEDING DIFFICULTY**
- * **FAILURE** to GAIN WEIGHT

TREATMENT:

- * **SURGERY** to REPAIR
 - ~ RIGHT OUTFLOW TRACT
 - ~ VENTRICULAR SEPTAL DEFECT